

Primitives, malignes Adamantinom

Manfred Rohr

Digitized by the Internet Archive
in 2026

Aus dem Pathol. Institut der Universität München

Direktor: Professor Dr. W. BÜNGELER

PRIMITIVES, MALIGNES ADAMANTINOM

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
verfaßt und einer Hohen Medizinischen Fakultät der
Ludwig - Maximilians - Universität zu München



vorgelegt von
Manfred Rohr

aus
Hausach

München 1957

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Referent: Oberarzt Dr. B. STAMPFL

Correferent: Professor Dr. W. BÜNGELER

Dekan: Professor Dr. W. BÜNGELER

Tag der mündlichen Prüfung: 5. DEZ. 1957

MEINEN LIEBEN ELTERN
IN DANKBARKEIT GEWIDMET

EINLEITUNG

Im Allgemeinen unterscheiden sich Adamantinome, die Metastasen bilden, histologisch kaum von denen, die nur lokal destruktiv wachsen. Fast immer kommt es bei diesen Adamantinenomen zur Ausbildung richtiger Epithelzapfen, die im Innern aus einem epithelialen Reticulum und aussen aus einem meist einzelligen Saum epithelialer, zylindrischer Zellen bestehen.

Im folgenden wird eine Unterkiefergeschwulst beschrieben, die nur sehr wenig und dürftig die Charakteristica eines Adamantinoms aufweist und nach deren operativen Entfernung es zu einer diffusen Metastasierung im Schädel kam.

Wir konnten in der einschlägigen Literatur keine Beschreibung einer ähnlichen Geschwulst finden und wollen daher diesen Fall einer eingehenden Untersuchung würdigen.

ALLGEMEINER TEIL

Das Adamantinoma solidum, Epithelioma adamantinum oder auch centrales, epitheliales, solides Epitheliom genannt gehört in die Gruppe der Kiefertumoren und findet bei der Einreihung der odontogenen Tumoren in das Gesamtsystem der Geschwülste seinen Platz unter den Epitheliomen. Nach Ansicht der meisten Autoren handelt es sich um eine Geschwulst von neoplastischem Charakter, die mit der Bildung des Schmelzorgans in Zusammenhang steht. Das Adamantinom ist ektodermaler Herkunft; es weist das gleiche Epithel auf, das im Schmelzorgan der Zahnanlage vorgefunden wird. Die Eigentümlichkeit des Adamantinoms liegt darin, dass in Verbindung mit dem Geschwulstwachstum ein embryonaler Entwicklungsvorgang wiederholt wird. Diese Geschwulst reift jedoch nicht bis zur Bildung von Zähnen aus. Das Geschwulstwachstum bleibt auf der Stufe des Schmelzorgans stehen.

Das Adamantinom kommt im mittleren Lebensalter zur Beobachtung. Dabei wird das weibliche Geschlecht bevorzugt befallen.

ZINNER (40) hält die Ansicht, dass Adamantinne vorwiegend zwischen dem 20. und 40. Lebensjahr auftreten durch Zusammenstellung des Alters der bisher bekannten Fälle für überholt. Es wurde in jedem Alter festgestellt. Meistens entspricht jedoch der Zeitpunkt, zu dem die Patienten den Tumor beobachten, dem der Pubertät und derjenigen, zu dem der Arzt die Geschwulst zu Gesicht be-

kommt, entfällt auf das 2. und 3. Lebensjahrzehnt. In mehreren Fällen entwickelte sich der Tumor ein bis drei Jahrzehnte lang. Es wurde vorwiegend der Unterkiefer befallen. Ein Vorkommen im Oberkiefer wird selten beobachtet. Prädisektionsstellen sind die Gegend des aufsteigenden Astes, des Kieferwinkels, der Bereich des Weisheitszahnes, der Molaren und Prämolaren. Man versucht die Prädisposition des Unterkiefers zu erklären durch eine Dentitiv difficilis der unteren Molaren, besonders des Weisheitszahnes, da dieser im Gegensatz zu den anderen Zähnen eine stärkere Compacta überwinden muss. Ausserdem ist der Unterkiefer weit mehr als der Oberkiefer physikalischen Traumen ausgesetzt, die bei Disposition des Organismus ein Geschwulstwachstum auslösen, ein plötzlich rascheres Wachstum einer vorhandenen Geschwulst bewirken können und vielleicht Anlass dazugeben, dass sich eine gutartige Geschwulst in eine bösartige umwandelt und maligne entartet.

Trifft man das Adamantinom im Oberkiefer an, so sitzt der Tumor meistens in der Gegend der Fossa canina und der Prämolaren.

Die Grösse der Adamantinome ist bedeutenden Schwankungen unterworfen. Von Tumoren, die Kopfgrösse erreicht haben, (BRYK, ALLGAYER) finden sich fast alle Übergänge bis zur Walnussgrösse verzeichnet. Bei grösseren Geschwülsten verursacht das Adamantinom lebensgefährliche Verdrängungserscheinungen und ruft Neuralgien, Lähmungen, Sprach-, Atem-, Kau- und Schluckstörungen hervor. Der Tumor ist dann im klinischen Sinne maligne. Das Wachstum des Tumors ist ausserordentlich variabel. Im allgemeinen geht es langsam vor sich. LUKOMSKY (28) beschreibt einen Fall, bei dem das Adamantinom 32 Jahre bestand. Andererseits sind Fälle bekannt, die ein rasches Wachstum innerhalb 10 Wochen aufzeigen. Der Kiefer wird durch das Adamantinom bei expansivem Wachstum in Richtung des geringsten Widerstandes aufgetrieben. Der Knochen steht durch den wachsenden Tumor unter einem erhöhten Gewebsdruck; und es kommt zu gesteigerten, zellulären Umbau- und Resorptionsvorgängen. Die kompensatorische Knochenneubildung ist so gering, dass sie den Abbau nicht ausgleichen kann. Durch diesen Knochenschwund kann man bei vorsichtigem Druck "Pergamentknittern" erzeugen; bei Beanspruchung des Kiefers kann eine Spontanfraktur eintreten. Das Adamantinom ist eine Geschwulst, die zunächst geringe und unbestimmte Beschwerden macht und sich oft nur durch eine sichtbare Schwellung dem Patienten offenbart. Oftmals werden beginnende Schmerzen als Zahnschmerzen gedeutet. Diese Schmerzen können wieder nachlassen, was man auf Druckatrophie oder infiltrierendes Wachstum zurückführt. Die Schmerzen steigern sich häufig erst bei interkurrenten akuten, oder chronischen Entzündungen des Tumors, die sich bei einer Verbindung einer Cyste mit der Mundhöhe ergeben oder wenn der Gegenkiefer auf die Geschwulst beisst.

Das Adamantinom tritt in zwei Formen auf; es wird eine solide und eine cystische Art unterschieden. Erstere stellt nach weitverbreiteter Ansicht die Jugendform, letztere das spätere Stadium dar. Die Geschwulstmasse ist von weicher, schwammiger Konsistenz, von grauer bis grau-weißer Farbe, die einen um so rötlicheren Ton erhält, je besser der Tumor durchblutet ist. In den meisten Fällen wird das Adamantinom durch eine derbe Bindegewebsmembran abgekapselt.

Im histologischen Bild baut sich das Adamantinom aus dem epithelialen Parenchym und dem bindegewebigen Stroma auf. Ersteres setzt sich aus verschiedenartig gestalteten, untereinander anscheinend regellos zusammenhängenden Epithelgruppen zusammen, die das Bindegewebe strang- und zapfenartig durchsetzen. Je nach dem Entwicklungsstadium können diese epithelialen Zapfen ein mehr oder weniger differenziertes Bild zeigen, das jedoch immer dem histologischen Aufbau des Schmelzorgans in der Zahnanlage ähnelt. Die periphere Epithellage, die selten in mehreren Schichten vorkommt, setzt sich aus meist einreihig angeordneten, zylindrischen Zellen zusammen und erinnert an die Zellen der inneren resp. äusseren Schmelzmembran; nur bleibt bei letzteren die Anordnung der Zellverbände stets gewahrt, während beim Adamantinom die Zellen, die zum Teil ausgreift erscheinen, auch unregelmässig wuchern können. Zell- und Kernteilung sind nicht in auffälliger Zahl feststellbar. Die Kerne liegen basal und die periphere Schicht der Zellen trägt einen kutikularen Saum. Innerhalb der peripheren Schicht von Zylinderzellen finden sich ab und zu polygonale, kubische und gegen innen zu platte Zellelemente. Dieser peripheren Epithellage folgt im Zentrum der Epithelkörper. Entsprechend der intermediären Schicht des Schmelzorgans, der Schmelzpulpa, ist dies eine Schicht indifferenten Epithels, teils kubischer, teils polygonaler Natur. Ihre Zellen scheinen auseinander zu weichen, wobei sie nur noch durch einige Plasmafortsätze miteinander verbunden sind und so ein Netz sternförmiger, verästelter, polygonaler Zellen bilden. Die Lagerung dieser Zellen zueinander wird als retikuläre Struktur bezeichnet. Die Sternzellen besitzen wenig Cytoplasma.

In diesem Entwicklungszustand der normalen Zahnentwicklung bleibt das Adamantinom stehen. Es wird allgemein angenommen, dass im folgenden Entwicklungsstadium die Adamantoblasten, die ohne vorherige Dentinabscheidung der Odontoblasten keinen Schmelz bilden können, durch einen formativen Reiz, die aus den Mesenchymzellen der Pulpa differenzierten Odontoblasten zu einer Prädentinabscheidung veranlassen. Da aber letztere im Adamantinom nicht gebildet werden, kommt es auch nie zur Schmelzbildung.

Die in den Adamantinomen häufig beobachteten Cysten denkt man sich infolge regr. Veränderungen entstanden:

Indem die Plasmafortsätze, welche die sternförmigen Zellen miteinander verbinden, abreißen, das indifferente Epithel sich zu verflüssigen beginnt und die zwischen dem Reticulum gebildeten kleinsten Vacuolen konfluieren, bilden sich kleine Cysten, Schmelzpulpacysten, die die Übergangsstadien zu den cystischen Adamantinomen repräsentieren.

Die einfachen Zerfallscysten entstehen durch weitere vacuoläre Degeneration, Zerfall und Desquamation des indifferenten Epithels. Andere cystische Adamantinode entstehen dadurch, dass die Zellen des Schmelzreticulums eine homogene, kolloidartige Substanz einschliessen, aufquellen und dann zerfallen. Diese Cysten werden als Kolloidcysten bezeichnet.

KROMPECHER weist noch auf eine 4. Art Cysten hin, die in Lipoidzellen resp. Pseudoxanthomzellen-Adamantinomen vorkommen. Innerhalb der Stränge, Kolben und Cysten eines Adamantinoms fand Krompecher massenhaft Pseudoxanthomzellen, grosse an Plasma reiche Zellen mit kleinen, vielfach gerunzelten und peripher gelagerten Kernen und homogenen oder feinkörnigen Plasma, die durch Quellen der Sternzellen entstehen. Grössere Cysten werden oft derart von diesen, vielfach in Zerfall begriffenen Zellen ausgefüllt, sodass sich an ihrer Peripherie oft nur eine schmale Schicht indifferenter Zellen findet.

Die Grösse der Cysten schwankt. Je nach dem wie weit die Zelldegeneration sich ausbreitet, finden wir kleinste Cystchen, nur mikroskopisch als solche erkennbar oder auch grosse Hohlräume als Endprodukt der Konfluenz.

AETIOLOGIE

Die meisten Autoren vertreten die Ansicht, dass es dann zur Bildung eines Adamantinoms kommen kann, wenn auf Epithelreste im Kiefer ein Reiz ausgeübt wird, sei es durch chronische, entzündliche Prozesse, Extraktionstraumen, chemische und physikalische Insulte, sodass diese Epithelreste pathologisch zu wuchern beginnen. Über den Mutterboden des Adamantinoms gehen die Ansichten auseinander. FALKSON (13) hat im Jahr 1879 als erster die Vermutung ausgesprochen, dass sich das Adamantinom aus dem Epithel des embryonalen Schmelzorgans bilden könne, welches aus einem überzähligen, vielleicht auch nicht überzähligen, aber entarteten Schmelzkeim hervorgeht.

Die meisten Anhänger hat im Schrifttum die Theorie von MALASSEZ (29) gefunden, die besagt, dass jene überschüssigen, rudimentären

Epithelwucherungen zur Bildung eines Adamantinoms Anlass geben, die Malassez als "Débris épithéliaux paradentaires" bezeichnet hat. Die Geschwulstanlage liegt demnach im Gegensatz zu den anderen epithelialen Geschwülsten, die sekundär ins Knochengewebe einwachsen, schon primär intraossal. Gegenüber Malassez stellt KROMPECHER (29) 1906 besonders die Herkunft der Adamantinode aus dem Mundhöhlenepithel, der indifferenten Zellschicht des Plattenepithels der Oberfläche heraus. Die Krompecher'sche Theorie wurde von BAKAY (4) 1909, KURU (25) 1911 und KAUFMANN (22) bekräftigt. Krompecher zeigt an Hand von Textfiguren, wie das Schleimhautepithel Fortsätze in die Tiefe sendet, diese dort Anschwellungen bilden, dann abgeschnürt werden und wuchern. Inniger Zusammenhang des Oberflächenepithels mit dem Geschwulstparenchym und fließende Übergänge sind die charakteristischen Zeichen solcher Tumoren. Krompecher betont, dass dieses Verhalten nicht für alle Adamantinode zuzutreffen brauche. Die Möglichkeit, dass, wie AXHAUSEN (3) sagt, erst nachträglich dieser Zusammenhang resultiert, ist nicht von der Hand zu weisen. Die Diskussionen über diese beiden Möglichkeiten der Herkunft der Adamantinode ist nicht von so besonderer Bedeutung, als ja die Mundhöhlenschleimhaut und die Débris épithéliaux von Malassez entwicklungsgeschichtlich letzten Endes die gleiche Grundlage haben. COENEN (10) schreibt wörtlich: "Heute ist die Genese der Kieferadamantinode auf Grund der bisher veröffentlichten Fälle vollständig klar und einheitlich wie nur möglich. Das Adamantinom entspringt unserer Ansicht nach aus dem ganzen sich bildenden und zurückbildenden Schmelzorgan, d. h. von seiner ersten Entwicklung durch Epithelsprossung der Mundhöhle an über die Zahnleiste aufbauenden Tiefensprossungen des Mundhöhlenepithels, von der Zahnleiste selbst, von den epithelialen Zellen des werdenden und ausgereifen Schmelzorgans, den Adamantoblasten und ihren Vorstufen und schliesslich von den letzten Resten des Schmelzorgans in der Wurzelscheide, von den berühmten Malassez'schen paradentalen Epitheltrümmern im Periodontium der Zahnwurzel."

B. FISCHER (14) beschrieb ein peripheres primäres Adamantinom der Tibia bei einem 38-jährigen Mann, das 1 1/2 Jahre nach einem Stoss gegen die vordere Tibiakante in Erscheinung trat. Er erklärte hierzu, dass in einem bestimmten Stadium der embryonalen Entwicklung die Potenz zur Zahnleistenentwicklung nicht allein dem Epithel der Mundhöhle zukommt, sondern, dass offenbar in diesem frühen embryonalen Stadium alle Ektodermzellen des Körpers, wenn sie unter geeignete Bedingungen gebracht werden, die Fähigkeit haben würden, Schmelzepithel zu bilden. Es käme nur auf den Zeitpunkt an, an dem irgend eine Excessbildung an irgendeinem embryonalen Organ erfolgte. Fischer folgerte deshalb, dass zu früher Embryonalzeit, zur Zeit als die Zahnanlagen sich zu bilden begannen eine Excessbildung am Unterschenkel des betreffenden Mannes stattgefunden haben muss und das ektodermale Epithel die Potenz hatte, sich in Richtung der Schmelz-

epithelleiste zu entwickeln.

Das Adamantinom ist differentialdiagnostisch abzugrenzen gegen das Odontom, die Cyste und Basaliom. Andrea BENAGIANO (5) entwickelte 1951 die wahrscheinlichste Hypothese über die Genese der odontogenen Tumoren. Seiner Ansicht nach ist letztere verschieden, je nach dem Entwicklungsstadium, in dem sich die Zellen des Zahnkeimes befinden, die sich balstomatös umwandeln. Der Autor unterscheidet drei Entwicklungsstadien im embryogenetischen Geschehen.

Im ersten Stadium bilden sich von einer Seite das Schmelzorgan und von der anderen die Zahnpapille. Die ektodermalen und mesodermalen Zellen sind nicht vollkommen in Ameloblasten und Odontoblasten differenziert. Im zweiten Stadium haben die vollkommen differenzierten Ameloblasten und Odontoblasten bereits ihre spezifische Tätigkeit aufgenommen.

Im dritten Stadium ist die Krone des Zahnes vollkommen verkalkt, die Mineralisation der Wurzel hat noch nicht begonnen.

Tritt der neoplastische Prozess im ersten Stadium ein, so kann er entweder ektodermale Anteile oder vorwiegend mesodermale mit ektodermalen zusammen erfassen. Im ersten epithelialen Fall kommt es zur Ausbildung eines mehr oder weniger differenzierten Adamantinoms; im zweiten Fall (mesenchymal und epithelial) entsteht ein myxomatöser Tumor, der als weiches Odontom bezeichnet wird.

Trifft der plastomatöse Insult in den Zeitpunkt des zweiten Stadiums, so entwickeln sich aus den Zellen des Zahnkeims die typischen Odontome, die je nach dem welche Zellart betroffen wird, mehr Schmelz, Dentin oder Zement einschliessen.

Im dritten Stadium der Zahnentwicklung, nachdem die Zahnkrone verkalkt ist und das Schmelzorgan sich zurückbilden sollte, können die Sternzellen der Schmelzpulpa degenerieren, sich verflüssigen und eine typische embryonale Follikularcyste bilden, welche die verkalkte Zahnkrone umgibt.

Die follikuläre Cyste hat in einem gewissen Sinne den gleichen Gewebsursprung wie das embryonale Adamantinom und es kann daher nicht verwundern, dass sie sich manchmal in ein Adamantinom umwandeln kann, wie es AXHAUSEN (3) beobachtet hat. Axhausen erklärte, dass er schon mehrfach im klinischen Ablauf den Übergang einer Cyste in ein Adamantinom feststellte und auch die Umwandlung des Cystenepithels in adamantinöse Strukturen histologisch an einer linsengrossen Cyste sichergestellt werden konnte. Mit der gelegentlichen Entstehung des Adamantinoms aus odontogenen Cysten erklären sich manche Eigenheiten dieser Geschwülste. Die einkammrige Cyste bei noch kleinem Adamantinom denkt sich AXHAUSEN (3) nicht entstanden durch Zusammenfliessen mehrerer Cystchen zu einer Solitārcyste, sondern er hält diese Solitārcyste vielmehr für das Primäre, aus dem sich sekundär das Adamantinom entwickelte.

Diese Tatsache, dass das cystische Adamantinom des aufsteigenden Astes genauso wie die Follikularcyste fertige Zähne oder unfertige Zahngebilde einschliessen kann, unterstützt die Theorie der genetischen Zusammengehörigkeit dieser Gebilde auf einfache Weise.

Bei den multilokulären Cystomen handelt es sich dagegen meistens um cystische Adamantinode, die aus soliden hervorgegangen sind. KROMPECHER (24) weist auf die engen Beziehungen zwischen Adamantinomen und Basaliomen hin. Beide Tumoren bestünden aus indifferenten Zellen, bei beiden würden sich die peripheren Zellen nach Art, radiärer Cylinderzellen ordnen. Beim Adamantinom ist es die Regel, bei Basalzellentumoren kommt diese Anordnung häufig vor. Eine weitere Parallele zum Adamantinom findet sich in der cystischen Degeneration der Basaliome. KROMPECHER (24) betrachtet das Adamantinom entsprechend seiner Theorie als ein in einer gewissen Richtung mehr oder weniger differenziertes Basaliom. Diese Auffassung findet im Schrifttum nicht allgemein Anerkennung.

DIGINITÄT DES ADAMANTINOMS

Adamantinode lassen sich nicht generell den gutartigen oder bösartigen Geschwülsten zurechnen. Das klinische Verhalten und der histologische Aufbau muss in jedem Fall neu geprüft werden.

Im allgemeinen kennzeichnen sich die gutartigen Geschwülste durch langsames, expansives Wachstum, wobei sie keine Metastasen setzen und wenig regressive Veränderungen zeigen. Histologisch spricht man von einer homologen Geschwulst, denn die Geschwulst gleicht morphologisch weitestgehend der Matrix. Kennzeichen der Malignität eines Tumors sind beschleunigtes, infiltrierendes, destruktives und expansives Wachstum. Die Autodestruktivität erscheint BORST (7) als das ausschliessliche Attribut der malignen Geschwülste. Er möchte darunter den Kampf der Geschwulstzellen gegen die eigenen Körperzellen verstanden wissen. Morphologisch findet dieser Begriff seinen Ausdruck in Form des infiltrierenden Wachstums. Maligne Tumoren rezipdivieren und metastasieren gerne. Sie schädigen den Organismus anscheinend durch giftige Stoffwechselprodukte und verursachen Geschwulstkachexie. Histologisch ist eine Entdifferenzierung zu bemerken, die Kerne verändern Grösse und Gestalt und weisen einen sehr wechselnden Chromatingehalt auf. Oft gelingt kaum mehr ein Vergleich mit dem Muttergewebe und man bezeichnet diese Tumoren als heterotrope Geschwülste.

Das langsame und sich in bestimmten Grenzen haltende Wachstum der Adamantinode, das sich meistens in der ersten Zeit ihres Auftretens

beobachten lässt, bleibt durchaus nicht immer bestehen.

Morphologie und Klinik der Adamantinome bilden oft eine gewisse Inkongruenz der Einzelercheinungen und Symptome. So können klinisch gutartige Tumore histologisch maligne erscheinen und klinisch maligne Adamantinome histologisch keine Zeichen einer Malignität aufweisen. ZINNER (40) schilderte einen solchen Fall, der histologisch nicht das Bild eines malignen Adamantinomes bot, wohl aber makroskopisch und vom Standpunkt des Klinikers dafür anzusehen wäre. Es handelte sich um ein Adamantinom einer 44-jährigen Frau, das schon seit 10 Jahren bestand und die Kinngegend mächtig auftrieb. Das Röntgenbild des Kiefers zeigte eine vollständige Destruktion des Kieferknochens im Bereich des Kinnanteils. Bei der ersten Untersuchung dachte man an ein Carcinom, doch der histologische Befund ergab ein Adamantinom, das keine Zeichen einer malignen Entartung erkennen liess. Wir sehen an diesem Fall, eine nicht maligne Adamantinomart, die in der Knochenzerstörung und Auflösung der lokalen Wirkung den bösartigen Tumoren gleichzusetzen wäre.

Die hervorstechendste Eigenschaft der Adamantinome bleibt immer wieder die Neigung zum Rezidiv. Eine mögliche Erklärung dieser häufigen Rezidive glaube ich, in den Ausführungen AXHAUSENs (3) in seinem Buch "Die allgemeine Chirurgie in der Zahn-, Mund- und Kieferheilkunde" zu erhalten. AXHAUSEN (3) vertritt die Ansicht, dass die Cysten im Adamantinom, die im Röntgenogramm grosswabige, abgegrenzte Aufhellungen zeigen, ein expansives Wachstum des Tumors annehmen lassen. Sie sind nur Begleiterscheinungen des Tumors. Das eigentliche Tumorgewebe liegt in den soliden Anteilen zwischen und neben den Cysten, das Geschwulstparenchym, die epithelialen Stränge dringen in das umgebende Körpergewebe ein und zeigen histologisch das Bild infiltrierenden Geschwulstwachstums. Wird nun ein solches cystisches Adamantinom konservativ behandelt so hält AXHAUSEN (3) es für denkbar, dass zurückbleibende infiltrierende gewucherte Epithelstränge Rezidivbildung hervorrufen können.

Einen besonders beeindruckenden Fall eines infiltrierend wachsenden Adamantinoms beobachtete AXHAUSEN (3). Es handelte sich um ein stark rezidivierendes Adamantinom bei einer 77-jährigen Patienten im linken Unterkiefer. Seit der ersten Operation, die vor 40 Jahren wegen Adamantinom vorgenommen wurde, kam die Patientin nicht mehr aus ärztlicher Behandlung. Erneute Operationen konnten das Geschwulstwachstum nicht aufhalten. Verdrängungserscheinungen der kindskopfgrossen Geschwulst und besonders eine Neuralgie waren die Folge. Im Röntgenbild war der linke Unterkiefer vollkommen aufgelöst. AXHAUSEN (3) schreibt wörtlich folgendes: "Es gibt Adamantinome, bei denen die Verflüssigung ganz zurücktritt gegenüber der abundanten Wucherungen der Epithelzellen. Es entstehen dann solide, intensiv knochenzer-

störende Geschwülste, bei denen die unscharfe Begrenzung des Schattendefektes im Röntgenbild das infiltrierende Wachstum in der ganzen Peripherie erkennen lassen."

Das Adamantinom setzt im allgemeinen keine Metastasen. Es sind jedoch Fälle von Metastasenbildung bekannt, wie z.B. der Bericht von VORZIMMER und PERLA (37), die das Vorkommen eines Kieferadamantinoms mit Metastasen zur rechten Lunge schildern. Es handelte sich hier um einen 38-jährigen Patienten, der schon fünfmal an einem stark rezidivierenden Adamantinom operiert wurde. Es wurde eine radikale Extirpation vorgenommen. Die histologische Untersuchung des Tumors ergab das Bild eines typischen Adamantinoms ohne stärkere Anzeichen von Bösartigkeit. Zwei Jahre nach der Operation trat Seitenstechen auf, starker Husten mit gelegentlichem Blutausswurf. Der Patient wurde schliesslich an einem Lungentumor operiert und starb kurz nach der Operation. Die histologische Untersuchung des Lungentumors ergab ein metastatisches Adamantinom. Vorzimmer und Perla nehmen keine hämatogene Metastasierung an; sie vermuten vielmehr eine Aspiration von Tumorzellen aus dem primären Fokus.

Neigt ein Tumor nach längerem Bestehen plötzlich zu rascherem Wachstum, so ist mit einer malignen Entartung zu rechnen. Er unterscheidet sich von den relativ gutartigen Adamantiniomen, die sich langsam und stetig vergrössern. Eine maligne Degeneration der Adamantinoe tritt nicht häufig in Erscheinung. Das Adamantinom nimmt in dieser Hinsicht auch keine Ausnahmestellung ein, denn bei jeder anderen gutartigen Geschwulst kann manchmal eine solche Umwandlung im Wachstum und in der Differenzierung eintreten. An Hand der Literatur lässt sich sagen, dass die Adamantinoe nie als primär maligne Tumore auftreten, sondern sich aus einem benignen Adamantinom entwickeln. S. WUNDER (39) betont, dass die Malignität eines Adamantinoms nicht erst dort beginnt, wo die histologische Diagnose eines Carcinoms gestellt werden muss. Eine beginnende Malignität zeige schon vorher im histologischen Aufbau der Geschwulst eine leichte Unruhe, kleine Veränderungen der Adamantinomzapfen, die sich manchmal aneinander reihen und so das Blickfeld im histologischen Schnitt ganz ausfüllen können, das Fehlen einer zentralen Retikulumbildung und der damit resultierenden Cystenbildung. S. WUNDER (39) berichtet von einem so gelagerten Fall. Es handelte sich um eine 40-jährige Patientin, die an einem Adamantinomrezidiv operiert werden sollte. Eine vorher vorgenommene Probeexcision ergab den Befund eines typischen Adamantinoms. Ein Jahr nach der Operation entwickelte sich ein erneutes Rezidiv, das dem Aussehen nach mit der Möglichkeit einer malignen Entartung rechnen liess. Der nach der Operation histologisch untersuchte Tumor ergab den Befund eines grosszelligen, soliden Carcinoms. Bei einer nachträglichen Untersuchung der histologischen Schnitte des

ersten Operationspräparates fanden sich Stellen, welche die oben erwähnten Zeichen einer beginnenden Malignität wie z. B. ein deutliches Überhandnehmen des Geschwulstparenchyms gegenüber dem Stroma aufzeigten. Diese ersten Anfänge einer malignen Umwandlung bestätigen den Ausgang des malignen Adamantinoms aus dem benignen und die Möglichkeit der Adamantinome zur malignen Entartung. WUNDERER (39) betont, dass ein in maligner Umwandlung begriffenes Adamantinom keineswegs ein einheitliches Bild aufweisen muss. Deshalb sollten im Verdachtsfalle mehrere Schnitte aus verschiedenen Tumoranteilen angefertigt werden, da ein einzelner Schnitt möglicherweise das Bild eines typischen Adamantinoms zeigen kann.

Im folgenden werden einige weitere Beispiele von Adamantinenomen mit maligner Umwandlung angeführt und besprochen. Eine Beobachtung von BOCK (6) soll wegen einer gewissen Ähnlichkeit mit dem zuletzt beschriebenen Fall hier angeschlossen werden.

Ein 42-jähriger Patient verspürte nach Extraktion eines oberen Weisheitszahnes eine bohnergrosse Geschwulst, die in den letzten Monaten vor der Einweisung in die Klinik bedeutend an Wachstum zunahm. Der Tumor, der vom hinteren Rand des linken, harten Gaumens bis zur Hälfte des weichen Gaumens reicht, ist von harter Konsistenz. Der Tumor wurde samt der Gaumenplatte abgesprengt. Histologisch glich der Tumor dem Bild eines soliden Adamantinoms, wobei die peripheren Zellagen teils aus dicht, aneinandergelagerten zylindrischen, spindeligen und kubischen Zellen bestanden. Ein Jahr später trat ein Rezidiv in Gestalt einer derb-elastischen Geschwulst auf. Daraufhin wurde eine partielle Oberkieferresektion mit Entfernung des weichen Gaumens vorgenommen. Histologisch fanden sich wiederum Bilder eines Adamantinoms und der Verfasser schrieb wörtlich: "Man findet eine gewisse Neigung zur alveolären Wucherung und die der Schmelzpulpa entsprechenden Zellen treten gegenüber den epithelialen Elementen des Schmelzorgans entschieden in den Hintergrund, sodass man vielleicht im histologischen Sinne von einer Neigung zur Malignität sprechen kann."

Bei dem von ZINNER (40) beschriebenen malignen Adamantinom handelte es sich um einen 56-jährigen Mann, der mehrere Jahre vor seiner Einweisung in die Klinik an einem histologisch und klinisch erwiesenen Adamantinom vom Mund her operiert wurde. In der Operationsnarbe trat ein Rezidiv auf. Eine durchgeführte Probeexcision ergab bei der histologischen Untersuchung ein Basalzellencarcinom. Diese Diagnose wurde nach Resektion des Unterkiefers durch eine weitere histologische Untersuchung bestätigt. Der Tumor sah histologisch so aus: "Das Tumorgewebe ist fast überall vom Kieferknochen scharf abgegrenzt, von einheitlichem Aufbau, aus soliden epithelialen Zellverbänden, die strang- und netzförmig angeordnet durch zellreiches Bindegewebe getrennt werden. Es fehlt die sonst für das Adamantinom charakteristische Auflockerung des Epithelverbandes mit sternförmiger Zellgestaltung. Ab und zu zeigt der Tumor Zeichen eines infiltrativen

Wachstums in das Knochengewebe. Die Resorption des Knochens erfolgt meist in glatter Atrophie, nur selten durch lakunären Abbau."

EMMINGER (11) schilderte zwei weitere Fälle von malignen Adamantinomen. Im ersten Fall handelte es sich um einen 59 Jahre alten Patienten, der zunächst 3 Jahre lang wechselnde Beschwerden im re. Unterkiefer hatte und schliesslich an einem Tumor operiert wurde, dessen histologische Untersuchung ein nicht ganz typisches Adamantinom mit Anzeichen für ein Carcinom ergab. Ein Adamantinomrezidiv wurde radikal entfernt und eine Kontinuitätsresektion vorgenommen. Die histologische Untersuchung des Tumors ergab teils Bilder eines Adamantinoms, teils eines Carcinoms. Das Plattenepithel der Mundschleimhaut war stark verbreitert und sandte lange breite Zapfen in die Tiefe, die wie das angrenzende Bindegewebe dicht, chronisch entzündlich infiltriert waren. EMMINGER (11) sah weiterhin grosse runde Zellen mit kleinen, selten zentral gelegenen Kernen. Vielfach liess sich ein Kern nicht mehr darstellen. Diese Zellen lagen inmitten der Adamantinomzapfen und wiesen eine Ähnlichkeit mit den Lipoid- resp. Pseudoxanthomzellen auf, wie sie Krompacher in seinem Fall 5 beschrieb. Emminger glaubt im Gegensatz zu Krompacher, dass es sich um eine tropfige Entmischung der Schmelzpulpaähnlichen Sternzellenschicht oder um Auflösungsvorgänge von Pflasterepithelzellverbänden handelte. Der Tumor zeigte folgende Merkmale einer Malignität: Es lagen Zapfen neben Zapfen; das lockere Bindegewebe trat vollkommen zurück. Der Tumor zeigte infiltratives Wachstum; die Epithelstränge durchsetzten die Schicht der Spongiosabälkchen und drangen in das Weichteilgewebe ein. An einer Schnittserie konnte EMMINGER (11) den Zusammenhang zwischen Mundschleimhaut und Geschwulstparenchym darstellen, wobei sich der histogenetische Zusammenhang zwischen Tumor und Matrix entweder nach Krompacher (24) oder nach AXHAUSEN (3) erklären lässt.

KAUFMANN (22) beschreibt in seinem Lehrbuch für pathologische Anatomie einen weiteren Fall einer carcinomatösen Umwandlung bei einem Adamantinom. Ein gutartiges, cystisches Adamantinom des Unterkiefers wurde operativ und anscheinend unvollständig entfernt. Nach einigen Jahren trat ein Rezidiv von destruierendem Charakter auf. Der Kiefer wurde reseziert. Mikroskopisch zeigte sich ein Zylinderepithelkrebs neben gutartigen adamantinösen, Cystenresten.

EMMINGER (11) schilderte in seinem zweiten Fall -es handelte sich um einen 52 Jahre alten Mann- ein Adamantinom mit sarkomatöser Entartung des Bindegewebes, das die typischen Adamantinomzapfen umgab. Neben soliden Epithelsträngen, die aus zylindrischen, protoplasmareichen Zellen bestanden, fanden sich auch Stränge, in denen sich die indifferenten Zellagen zu sternförmigen Zellen mit netzartiger Verzweigung auflösten; zwischen diesen Sternzellen fanden sich kleinere Lücken. Die Epithelzapfen wurden im Innern des Präparates spärlicher, das

Stroma, das sehr gewuchert war und sehr viel dichter und zellreicher geworden war, überwiegt. Es fanden sich rundliche und spindelige Zellen; die ovalen Kerne waren von wechselnder Grösse und zeigten reichlich Mitosen. In diesem Tumor kam es zu einer sarkomatösen Entartung der mesenchymalen Gewebsbestandteile in einem Adamantinom, das vollkommen ausgereift war.

Ein analoger Fall ist der von PERTIK (Ungarn), aus dem Jahre 1896 über den KROMPECHER 1918 in deutscher Sprache berichtete: Ein 13-jähriger Knabe wurde wegen einer, die linke Hälfte des Unterkiefers einnehmenden Geschwulst operiert. Die Hälfte des Unterkiefers wurde reseziert, da der Tumor die Haut perforierte, pilzartig prominierte und den Oberkiefer dislozierte. Der Patient starb nach der Operation infolge Synkope. Das histologische Bild (Besprechung durch KROMPECHER (24) und SPRING (33)) weist Stränge und Zapfen auf, die sich verzweigen mit radiär gestellten Zylinderepithel, deren Zentren oft verflüssigt sind. Das Stroma bildet feinfaseriges Bindegewebe mit Schleimgewebe, dabei zeigen einzelne an epithelialen Elementen ärmere Teile des Tumors das Bild eines ausgesprochenen Sarkoms und zwar einzelne Teile das eines Rundzellensarkoms, andere das eines fibrösen Sarkoms. Ausserdem wurden noch Riesenzellen beobachtet. Die Diagnose lautete: Solides, malignes Adamantinom. SPRING sprach sich bei diesem Tumor für eine Mischgeschwulst aus. Nach BORST (7) ist eine echte Mischgeschwulst nur dann gegeben, wenn die sie zusammensetzenden Gewebe gleichzeitig miteinander zur Bildung des eigentlichen Geschwulstparenchyms beitragen. Eine epitheliale Entdifferenzierung und carcino-matöse Entartung wurde von KROMPECHER (24) in Frage gestellt.

ANGERER (2) beschreibt einen weiteren hierher gehörenden Fall: Eine 33-jährige Frau musste an einem Adamantinomrezidiv operiert werden. Es wurde eine Unterkieferresektion ausgeführt, da der grosswabige Tumor den aufsteigenden Kieferast bis in den Bereich der Prämolaren auflöste. Histologisch zeigte der Tumor ein stark vermehrtes Stromagewebe, das teils undifferenziert und zellreich, ein sarkomatöses Aussehen besass. Das Stromagewebe wurde von langen, epithelialen Zellsträngen durchkreuzt, deren Zellen an der Peripherie schmal, hoch und zylindrisch waren und im Innern sternförmige, schmelzpulpaähnliche Zellen einschlossen. Den typischen Strukturen entsprechend, die der Tumor vermittelt, handelt es sich um ein Adamantinom mit sarkomatöser Entartung des Stromas.

RISAK (31) beobachtete ein infiltrierend in die Umgebung wachsendes Adamantinom, das sowohl klinisch als auch histologisch die Kriterien einer ausserordentlichen Malignität aufwies. Es handelte sich um eine 44-jährige Patientin, die 10 Jahre vor der Einweisung in die Klinik eine haselnussgrosse Geschwulst im linken Unterkiefer feststellte. In der Zwischenzeit entwickelte sich der Tumor zur Faustgrösse; es konnte fast überall "Pergamentknittern" festgestellt werden. Der Tumor durchbrach

die Schleimhaut und zerfiel geschwürig. Metastasen konnten nicht nachgewiesen werden. Bei der Patientin wurde eine halbseitige Ex-artikulation und Resektion vorgenommen und ein grosser Teil des von Tumorgewebe durchsetzten Musculus temporalis entfernt. Die Operation bestätigte die Annahme der Malignität, die ihre endgültige Festlegung in den Ergebnissen der histologischen Untersuchung fand. Im histologischen Bild zeigten sich neben rein cystischen und typisch soliden Anteilen grosse Lager von Zylinderzellen, die protoplasma-reich teils von zylindrischer, teils von spindeligter Gestalt waren und in Bezug auf Grösse und Färbbarkeit ihrer Kerne grosse Unterschiede aufwiesen. Auf Grund ihres morphologischen Verhaltens müssen diese Zellen als atypische Wucherungen aufgefasst werden.

SPRING (33) unterzog die von ELISE L' ESPÉRANCE mitgeteilten Adamantinomfälle, die ein ausgesprochen infiltratives Vorgehen in die benachbarten Weichteile zeigten, einer kritischen Betrachtung. Er untersuchte, ob es sich in diesen Fällen um Adamantinode gehandelt hatte oder ob diese als solche beschriebene Tumoren als Carcinome zu werten wären. Zwei Fälle konnten nach seiner Meinung nicht als beweisend angesehen und unter die malignen Adamantinode gerechnet werden. Im ersten (L' E. Fall 4), zeigte der Tumor eine gewisse Ähnlichkeit mit dem Aufbau eines Adamantinoms in Gestalt plexiformer angeordneter Epithelzapfen mit peripheren Zylinderzellen. Im übrigen waren nur kubische Zellen mit nekrotischen Bezirken im Innern zu erkennen. Das Fehlen des retikulierten Epithels, liess Spring zu der Überzeugung gelangen, dass es sich bei diesem Tumor um ein Basalzellenkrebs handeln müsse.

Im zweiten Fall (L' E. Fall 8), bei dem es sich um ein rezidivierendes Adamantinom handelte, waren sich die Pathologen nicht einig, ob das den Tumor aufbauende Gewebe überhaupt epithelialer Natur sei.

Der dritte Fall (L' E. Fall 6) wurde von Spring anerkannt.

Ein 39-jähriger Mann bemerkte nach Extraktion eines Molaren des Oberkiefers eine leichte Schwellung. Einige Zeit später wurde ein aus der Alveole wucherndes Gewebe entfernt. Da sich die Alveole verdickte, wurde das sich aus ihr vorwölbende Gewebe histologisch untersucht. Die Diagnose lautete: Adamantinom mit Neigung zum Rezidiv. Aus diesem Grunde wurde eine partielle Oberkieferresektion ausgeführt, bei der sich das Eindringen des Tumors in die Kieferhöhle herausstellte. Schon nach einem Jahr trat ein erneutes Rezidiv auf, das nicht nur den angrenzenden Knochen infiltrierte, sondern auch in die umgebenden Weichteile autodestruktiv vordrang. Der Patient musste sich einer Totalresektion der Maxilla und des Proc. pterygoideus unterziehen, der er kurz darnach erlag.

WEISSENFELS (38) beschreibt einen Tumor mit Metastasierung in die Lungen. Der Tumor entwickelte sich bei einem 39-jährigen Patienten

im Anschluss an die Extraktion eines linken, unteren Molaren, sass dem Knochen auf und war stellenweise mit der Haut verbacken. Der Tumor wuchs infiltrierend in die umgebenden Weichteile, befiel die regionären Lymphdrüsen und setzte in beiden Lungenhälften Geschwulstmetastasen. Eine Probeexcision zeigte im histologischen Bild anastomosierende Pfröpfe aus indifferentem Epithel, die ohne Interzellularsubstanz dicht aneinandergedrängt liegen. Im Inneren der Pfröpfe zeigen sich kleinere oder grössere durch schleimige Degeneration entstandene Cysten. Peripherwärts wird eine Schicht radiär gestellten, hoher Epithelzellen sichtbar.

SPRING (33) unterzog auch diesen Fall einer kritischen Betrachtung und kam zu der Annahme, dass es sich bei diesem Tumor um einen Basalzellenkrebs handeln könne. Da eine einzige Probeexcision eines Tumors nicht zur Beurteilung ausreicht, wie WUNDERER (39) an Hand eines Beispiels erläuterte, kann die Diagnose weder bei WEISSENFELS (38), der diesen Tumor mit dem Aussehen anderer beschriebener, maligner Adamantinome verglich -und danach seine Diagnose richtete- noch bei SPRING, der diese Geschwulst für einen Basalzellenkrebs hielt, als gesichert gelten.

Als letzten Fall möchte ich das von SPRING (37) mitgeteilte, histologisch sichergestellte Adamantinom, das multiple Knochenmetastasen setzte, anführen:

Ein 16-jähriger Knabe wurde schon im Alter von 5 Jahren an einem hühnereigrossen Tumor operiert. Die Operation musste 7 mal wiederholt werden, da der Tumor jedesmal rezidierte. Die Diagnose wurde auf multilokuläre Cystenbildung im Unterkiefer, die wahrscheinlich aus dem Rezidiv eines Adamantinoms resultierte, gestellt. Die Neigung des Tumors zu rezidivieren veranlasste Spring, eine halbseitige Kieferresektion durchzuführen. Der Tumor war durch eine bindegewebige Kapsel gegen den umgebenden Knochen abgeschlossen.

14 Tage nach der Operation stellte sich der Patient wieder vor und erzählte, dass er schon seit Monaten an der Stirne unter der Haut zwei Erhebungen taste. Wie die spätere histologische Untersuchung zeigte, handelte es sich um hämatogene Knochenmetastasen des Adamantinoms. Im Anschluss daran trat im rechten Jochbein eine weitere Tumormetastase in Form einer kleinapfelgrossen Geschwulst auf. Der histologische Befund ergab einen expansiv wachsenden, epithelialen Tumor, der in seinem Aufbau vorwiegend einem soliden teilweise cystischen Adamantinom entsprach. Im mikroskopischen Bild war eine periphere Lage kubischer bis zylindrischer Zellen zu sehen, die einer dünnen Basalmembran aufsassen. Gegen das Innere zu folgten dicht aneinander gelagerte, indifferente Epithelzellen mit einem bläschenförmigen Kern und deutlich erkennbaren Nukleolen. Die Zellgrenzen waren unscharf. An einzelnen Stellen sah man, wie es zwischen diesen epithelialen Zellen zur Bildung von kleineren und grösseren Vakuolen kam,

wodurch die Zellen ein retikulierte Aussehen bekamen. Durch Konfluenz dieser Vakuolen kam es zur Ausbildung grösserer und kleinerer Cysten innerhalb der Epithelhaufen. Die histologische Untersuchung der Schädelmetastasen ergaben ebenfalls einen teils soliden, teils cystischen Tumor, der aus adamantinösen Zapfen zylindrischer, aneinandergelagerter Zellen bestand, die im Innern sternförmige Reticulumzellen einschlossen. SPRING (33) schrieb wörtlich: "Hiermit wurde der Beweis geliefert, dass ein als Adamantinom anzusprechender epithelialer Tumor des Unterkiefers, der teils histologisch, vor allem klinisch und röntgenologisch die Kriterien eines solchen aufweist, zur Metastasenbildung in den Schädelknochen geführt hat". Spring erwähnte ausserdem, dass der Primärtumor gewisse Unterschiede in Form eines stellenweisen, auffallenden Parenchymreichtums und der gegen das Innere der Tumorzapfen zu liegenden, wenig differenzierten Zellen, gegenüber den ausgereiften typischen Bildern der Adamantinode aufzeige. In den Randpartien der Metastasen sah Spring Zellzüge indifferenten, unreifen Epithels mit zahlreichen Kernatypien; also Bilder eines Carcinoma simplex. Diese Angaben Springs, die eine Parallele in den Beobachtungen WUNDERERS (39) finden, lassen eher annehmen, dass sich schon in dem Primärtumor eine deutliche Neigung zur Malignität und eine beginnende Bösartigkeit zeigte, die sich in den carcinomatösen Randstrukturen der Knochenmetastasen offenbarte.

Hinsichtlich der Dignität der Adamantinode lässt sich zusammenfassend sagen, dass sie trotz ihres oft beobachteten infiltrierend-destruierenden Wachstums als relativ gutartig bezeichnet werden müssen, da sie klinisch zunächst keinen bösartigen Charakter aufweisen, die Zellen in den meisten Fällen weitgehend differenziert sind, das Wachstum des Tumors meistens lokal beschränkt bleibt und kaum Metastasen gebildet werden. Andererseits besitzen die Adamantinode gewisse Eigentümlichkeiten, die wir sonst nur bei den bösartigen Tumoren zu sehen gewohnt sind.

Auf Grund ihres immer vorhandenen infiltrierenden Wachstums, der hervorstechenden Neigung zum lokalen Rezidiv und seltener der Ausbildung von Metastasen ist ihnen eine potentielle Malignität eigen, die besonders durch Anoperieren der Tumoren bei Probeexcisionen, durch mehrmaliges konservatives Entfernen und Ausschälen der Adamantinomrezidive und durch sonstige physikalische Traumen mit einer zunehmenden Entdifferenzierung der Zellen, sich in eine ausgesprochene Malignität umwandeln kann. Deshalb lassen sich die Adamantinode nicht generell den gutartigen oder bösartigen Tumoren zurechnen. Das histologische und klinische Verhalten muss -wie auch bei anderen relativ gutartigen Geschwülsten- in jedem Fall neu geprüft werden und die entsprechende Therapie gewählt werden.

Einen dauernden Erfolg gewährleistet jedoch nur die radikal-chirurgische Behandlung mit weitgehender Resektion des befallenen Kiefers im Gesunden, wie sie AXHAUSEN (3) und LINDEMANN (27) sowohl bei den relativ

gutartigen als auch bei den maligne entarteten Adamantinomen vor-schlagen.

Den angeführten malignen Adamantinomen füge ich nun einen weiteren Fall hinzu.

SPEZIELLER TEIL

Krankengeschichte:

Es handelte sich um einen 19 jährigen Jungen in normalen E. und Az. 10 Wochen vor der Einlieferung in die Klinik bemerkte der Patient eine leichte Schwellung am linken Unterkiefer. Er beachtete diese Veränderung nicht weiter. Ungefähr zwei Wochen später bekam der Patient einen leichten Schlag auf diese Stelle; in den darauf folgenden Wochen nahm diese Schwellung plötzlich zu. Er ging zu seinem Zahn-arzt, der sofort die Überweisung an die chirurgische Universitäts-Klinik München veranlasste, da dringender Verdacht auf eine maligne Knochenschwulst bestand.

Der Lokalbefund ergab eine starke Schwellung der linken Wange im Bereich des linken Kieferwinkels. Der Mund konnte aktiv und passiv nur zu 2/3 geöffnet werden. Man stellte palpatorisch eine kleinapfel-grosse Auftreibung des Unterkiefers in der Gegend der Molaren und des Kieferwinkels fest. Am höchsten Punkt der Vorwölbung, war eine deutliche Fluktuation tastbar.

Bei einer Probepunktion konnten nur wenige ccm einer blutig galler-tigen Flüssigkeit gewonnen werden.

Die Röntgenaufnahmen zeigen eine entsprechend der äusseren Schwel-lung weitgehende Zerstörung des Knochens am Unterkieferwinkel.

Die Kortikalis am Unterkieferrand ist nur noch als dünne Schale vor-handen. Es besteht ein grosser Aufhellungsbezirk, der sich von der Höhe des 2. Mahlzahnes nach dorsal aufwärts bis zur Basis des Ge-lenk - und Muskelfortsatzes erstreckt.

Die Begrenzung der Höhle wurde vom Röntgenologen als glattwandig bezeichnet.

Der 2. und 3. Mahlzahn sind nicht durchgebrochen. Statt dessen findet sich unter dem vollentwickelten ersten Mahlzahn ein verlagelter Molar. Die Krone dieses Zahnes ragt in den Tumor hinein. Distal der Krone liegt eine weitere, unscharf gezeichnete, fingerkuppengrosse Verdichtung.

Da der Verdacht auf malignes Adamantinom oder Osteosarkom bestand, wurde der linke Unterkieferast reseziert und exartikuliert. Aus dem Operationsbericht entnehmen wir, dass der Tumor, soweit er in die

sichtbare Kaumuskulatur eingebrochen war scharf im gesunden entfernt wurde. Der Patient überstand den Eingriff sehr gut, die Wunde heilte reaktionslos ab.

Auf Vorschlag des Pathologen wurde anschliessend eine Röntgentherapie durchgeführt. Drei Wochen nach der Operation wurde der Patient entlassen. Die Röntgenbestrahlung wurde ambulant weitergeführt. Der Patient konnte den Mund wieder gut öffnen und konnte gut kauen.

Einige Wochen nach der Entlassung klagte der Patient über leichte Rückenschmerzen, die als Rheumatismus gedeutet wurden.

3 Monate nach der Operation wurde der Patient erneut in die Klinik eingewiesen.

Am Kopf trat eine kleine Geschwulst auf; die Schmerzen im Rücken wurden stärker und breiteten sich auf den Thorax aus, sodass dem Patienten die Möglichkeit sich zu bewegen mit der Zeit vollkommen abging. 1 1/2 Monate später bekam die Geschwulst am Kopf eine weiche Konsistenz. Der Patient, der in seinem Kräftezustand aufs Äusserste reduziert war, machte einen kachektischen Eindruck. Die Haut und Schleimhäute waren schlecht durchblutet und eine Röntgenaufnahme des Gehirnschädels zeigte in demselben multiple, verschieden grosse Knochenmetastasen (siehe Textfig. 1). Weitere Metastasen waren im Brustbein zu sehen.

Der Patient kam 3 1/2 Monate nach der zweiten Einlieferung in die Klinik unter den Zeichen eines allgemeinen Herz- und Kreislaufleidens ad exitum.

Zur Röntgenaufnahme ist noch zu erwähnen, dass die Höhle nur entlang des Unterkieferrandes glattwandig begrenzt ist. und in ihrem übrigen Bezirken unscharf in das umliegende Gewebe übergeht.

Das Excisionsstück, das in Formol fixiert wurde und erst nach einem Jahr wissenschaftlich bearbeitet werden konnte, lässt sich in seiner äusseren Gestalt nicht ganz leicht rekonstruieren.

Das vorliegende Geschwulstmaterial besteht aus vielen bohnergrossen bis kirschgrossen Gewebsstücken, die ein gelblich-weisses Aussehen haben, von weicher Konsistenz sind und sich aus einem kompakten, soliden, nicht faserigen Gewebe zusammensetzen. In einem Gewebstück, das äusserlich aus weichem, gelblichem Tumorgewebe bestand, fanden sich im Innern harte, knöcherne Einlagerungen von Kirschkerngrösse. Weitere Gewebstücke wurden dem mesial an den Tumor angrenzenden, resezierten Knochenstück der Mandibula entnommen. In dem genannten Knochenstück findet sich der verlagerte, zweite Molar, dessen Umfang sich nicht wie bei den normal durchgebrochenen Zähnen von der Krone zur Wurzel stetig verringert. Dieser Zahn weist vielmehr an der Schmelzzementgrenze eine deutliche Stufe auf. Diese Stufe wird dadurch hervorgerufen, dass die Wurzel wesentlich kleiner ist als sie normalerweise im Verhältnis zur Krone sein müsste. Zystenwand-

ähnliche Gewebsteile aus diesem Bereich erweisen sich bei der histologischen Untersuchung als bindegewebige Membran. Die an den Tumor grenzenden Knochenanteile sind stark usuriert, es werden Gewebsstücke entnommen, die sich teils pürzelförmig in diesen Knochen einlagerten, wobei der Knochen das genaue Negativ des entnommenen Gewebsstückes, dem Positiv, darstellt.

Ein dritter Molar konnte nicht festgestellt werden.

Professor Dr. Werner HUECK, Direktor des pathologischen Institutes der Universität München untersuchte den Tumor kurz nach der Operation und schrieb folgendes: "Die mikroskopische Untersuchung des überbrachten Präparates ergibt, wie gedacht, einen höchst seltenen Befund, der sich aber im Bereich der täglichen Routinearbeit nicht ohne weiteres entscheiden lässt. Ein malignes Blastom dürfte es sicherlich sein und ich halte es für durchaus möglich (da sich retikulierte Epithelstrukturen finden), dass es sich um ein bösartiges -also carcino-sarkomatöses Adamantinom handelt."

Histologische Untersuchung:

Der Tumor besteht aus zwei auffälligen Gewebskomponenten, die immer wieder vorkommen:

- a) einem retikulären Gewebe,
- b) säulenförmigen, palisadenartig nebeneinander liegenden Zellen, die in kleineren oder grösseren Gruppen auftreten und deren gestaltliche Einordnung besondere Schwierigkeiten macht.

a) In dem zu untersuchenden Tumor besteht das retikuläre Gewebe zumeist aus dreieckigen, teilweise polygonalen Zellen mit chromatinreichen Kernen. Nukleolen sind nicht zu sehen. Die einzelnen vorspringenden Ausläufer der Zellen verdünnen sich langsam und gehen in feine Fasern über. Von diesen Fasern sieht man grösstenteils, wie sie Verbindungen mit gleichartigen Fasern der Nachbarzellen aufnehmen. Die zwischen den Fasern liegenden Räume erweisen sich in Paraffinschnitten als leer. Bei Azanfärbung und nach Heidenhain sind die Fasern blaulich-rot angefärbt. Sie zeigen nicht das intensive Blau der kollagenen Bindegewebsfasern. Bei Versilberung nach Pap stellen sich die Fasern gut dar. Mit den durchziehenden, breiteren, kollagenen Bindegewebsfasern nimmt das Retikulum keine Beziehungen auf; man sieht entlang den breiteren kollagenen Bindegewebsfasern lediglich etwas mehr Retikulumzellen angelagert. Dagegen beobachtet man manchmal ein mit Azan blau angefärbtes Netzwerk, dessen Fasern

etwas breiter sind, als das hier beschriebene Retikulum, aber nicht so breit, wie die eben beschriebenen kollagenen Bindegewebsfasern. Aus diesen feinsten kollagenen Fasern scheint sich ein eigenes Netzwerk aufzubauen, das neben dem hier beschriebenen Retikulum etwas gröber angeordnet einherläuft. Faserige Verbindungen kann man nicht beobachten. Die Zellverteilung ist im grossen und ganzen regelmässig und sehr locker; nur manchmal liegen mehrere Zellen in Gruppen beieinander und wie eben bereits erwähnt, kommt es entlang der breiteren kollagenen Bindegewebsfasern ebenfalls zu Zellverdichtungen. Gefässe sind meist von kleinerem Kaliber und durchziehen das Retikulum verhältnismässig zahlreiche. Ganz selten sieht man eine abgelöste, abgerundete Retikulumzelle; in der Regel sind grössere Felder monoton aus gleichmässig nebeneinander liegenden Zellen aufgebaut.

b) Die zweite Gewebseinheit, die in der Geschwulst angetroffen wird, ist aussergewöhnlich seltsam. Es handelt sich da um Gruppen von Zellen, die auf den ersten Blick dadurch auffallen, dass mehrere Zellen palisadenartig nebeneinander stehen und dass einer solchen Palisade eine zweite gegenübersteht (siehe Textfig. 3). Der Eindruck des Gegenüberstehens bzw. der Zusammengehörigkeit dieser Zellgruppen wird dadurch verstärkt, dass zwischen den einzelnen Palisaden, d.h. den gegenüberliegenden Zellreihen, ein feinstes Netzwerk eingelagert ist (Abb. 4). Diese Gruppen von Palisadenzellen grenzen sich gegen das umliegende Retikulum nicht scharf ab; sie gehen vielmehr in dasselbe über. Häufig beobachtet man zwischen den dicht chromatinigen, länglichen Zellen chromatinarme Zellen, in denen ein oder mehrere Nukleolen deutlich zu sehen sind. Im einzelnen sehen die Zellen, welche die Palisaden bilden, folgendermassen aus: Sie sind schmal, zeigen aber meist an einem Ende und zwar in der Regel an dem Ende, das dem feinen Netzwerk zwischen zwei Zellreihen zugekehrt ist eine Verbreiterung, sodass häufig ein Kaulquappenähnliches Bild entsteht. Von einem solchen "Kopf" aus, sieht man zahlreiche feinste Fäserchen sich mit dem Netzwerk zwischen den Zellreihen vermischen. Am "Schwanzende" tritt meist nur eine etwas gröbere Faser aus. Die Zellen lassen zwischen sich einen schmalen Zwischenraum, der ungefähr $\frac{1}{5}$ des queren Zelldurchmessers entspricht. Mit Azanfärbung färben sie sich stark rot, genauso wie die Zellen des Reticulums. Wesentlich form- und farbreicher sind die oben erwähnten hellen Zellen. Sie liegen zwischen die dicht chromatinigen Zellen eingelagert und sind mit diesen gleich ausgerichtet. Manchmal scheinen sie überhaupt chromatinarm und der Schwanzteil so dicht wie bei den erst erwähnten Zellen. Bei Azanfärbung stellen sie sich in verschiedenen Blautönen dar und fallen auch dadurch gegenüber den nicht-chromatinigen roten Zellen sofort wieder auf. Das Blau reicht dabei von einem hellen Kornblumenblau bis zu einem dunklen Bischofsila.

Der Nucleolus hebt sich dann knallrot von dem blauen Protoplasma ab. Die zahlenmässige Beteiligung dieser blaugefärbten Zellen gegenüber den roten ist recht unterschiedlich; man findet Reihen, die nur aus dichten, roten Zellen bestehen. Es kommen aber auch Reihen zur Beobachtung, bei denen die hellen, chromatinarmen Zellen fast die Überhand haben (siehe Textfig. 4). Ebenso wechselt die Zahl der Palisaden. Meist sind es nur 3-4 solche Zellreihen, die übereinander angeordnet sind; es kommen aber auch Ketten zur Beobachtung, in denen bis zu 12 solcher Palisaden folgen. Das zwischen den Zellreihen liegende feinste Netzwerk hat immer die gleiche Breite; es ist nicht ganz so breit wie die Zellreihen und färbt sich bei Azanfärbung violett im Gegensatz zu den roten Retikulumfasern und den blauen kollagenen Fasern.

Stellenweise sieht man auch eine homogene etwas heller blaue Grundsubstanz zwischen den Fasern. Werden solche Palisaden im Schnitt einmal quer getroffen, so gewinnt es den Anschein, als ob die blaugefärbten grossen Zellen wie in einem Nest mehr im Zentrum und die roten Zellen mehr peripher um diese lägen.

Vor dem Einordnen des Tumors in das Gesamtsystem der Geschwülste und zum besseren Verständnis seiner Histogenese und Morphologie sei eine kurze Übersicht der Entwicklung des Zahnes und der speziellen Genese der Ameloblasten und Odontoblasten vorausgeschickt.

a) Allgemeine Entwicklung des Zahnes.

Das Mundhöhlenepithel hat an der Entwicklung der Zähne grossen Anteil und entscheidenden Einfluss: Es gibt der Krone des Zahnes die Form, bildet den Schmelz, organisiert die Dentinbildung und formt mit seinen Ausläufern, der Hertwig'schen Epithelscheide, die Wurzel des Zahnes.

In einem Alter von 6 1/2 Wochen wächst beim Embryo in der Gegend des späteren Alveolarfortsatzes das Epithel der Mundhöhle in die Tiefe. Dort erweitert es sich zu einer geschlossenen Leiste, der Zahnleiste, die sich im Oberkiefer nach palatinal im Unterkiefer nach lingual neigt. An ihrem unteren Ende entwickeln sich so viele kolbige Fortsätze wie Milchzähne gebildet werden. Diese Knoten wachsen wie die Zahnleiste leicht lingual- bzw. palatinalwärts und wandeln sich durch Vorwachsen des Epithels in den Randpartien des Zahnkeimes in das darunterliegende Bindegewebe in kappen- und glockenförmige Gebilde um, die sich mehr und mehr von der generalen Zahnleiste absetzen. Die generelle Leiste hängt in einem späteren Stadium nur noch durch eine kleine Brücke mit dem Keim

zusammen und wächst über diese kleine Verbindungsbrücke hinaus ins Bindegewebe hinein. Dieser nach lingual gerichtete Vorwuchs bildet die Matrix für den Ersatzzahn.

Am unteren Rand des Zahnkeimes, dort wo das Epithel am weitesten in das Bindegewebe vorgewachsen ist, sammeln sich die Epithelzellen knotenförmig an und bilden den sog. Schmelzknoten. Die Epithelzellen, welche das Schmelzorgan bilden, differenzieren sich allmählich. Im Innern der Glocke lockern sich die Epithelzellen auf und an der Randzone nach dem Bindegewebe zu verdichten sie sich. Das innere Epithel wird als Schmelzpulpa und die äussere Grenzschrift als äusseres Schmelzepithel, die nach dem Hohlraum der Glocke gelegene Grenzschrift als inneres Schmelzepithel bezeichnet. Der sogenannte Hals des Schmelzorgans, die Verbindung des Keimes mit der Leiste, schnürt sich mehr und mehr ein. Während das Epithel die genannten Entwicklungsstadien durchmacht, verändert sich auch das Bindegewebe. Die Bindegewebszellen drängen sich dicht um den Zahnkeim und hüllen die Schmelzanlage in Form einer Kugel ein. In einem späteren Entwicklungsgang verliert sich diese Zellanhäufung teilweise wieder. Die Zellen des Bindegewebes häufen sich im Innern und unter der Glocke und formieren sich gegenüber dem Schmelzknoten am dichtesten.

Dieser Einschluss der angesammelten Bindegewebszellen stellt die primitive Zahnpulpa dar. Während sich die Zahnanlage etwa um die 10. Woche von der Leiste abschnürt, wird der Zahnkeim von einer faser- und blutgefässreichen Bindegewebshülle, dem Zahnsäckchen umschlossen. Die derbfaserige Schicht des Zahnsäckchens geht in die Mundhöhle über, die gefässreiche Partie übernimmt die Ernährung des Zahnkeimes.

b) Spezielle Entwicklung der Adamantoblasten und Odontoblasten.

Abbildung 236 zeigt eine ausgebildete Zahnglocke, wobei sich das anfangs mehr einheitliche Epithelgewebe in ein äusseres Schmelzepithel, inneres Schmelzepithel und die zwischen beiden Epithelschichten liegende Schmelzpulpa ausdifferenzierte. Das unter der Epithelkappe liegende Bindegewebe scheint in diese gleichsam hineingewachsen und bildet die Zahnpapille.

Eine stärkere Vergrösserung in Abb. 237 des oberen Abschnittes des Keimes zeigt das äussere Schmelzepithel als meist einschichtige dichte Lage grösstenteils rundlicher Zellen, die den Keim gegenüber dem umgebenden Bindegewebe abgrenzen.

In Abb. 238 sehen wir in einem Ausschnitt und stärkeren Vergrösserung die Schmelzpulpa als sternförmig, verzweigte Epithelzellen mit rundli-

chen bis ovalen, grossen Kernen. Zu diesem Bild und Abb. 239 schreibt W. MEYER: "Die Zellen sind untereinander durch ihre Ausläufer zu einem festen Netz verbunden. Die Zwischenräume dieses weitmaschigen Netzes sind mit einer schleimigen, eiweissreichen Flüssigkeit angefüllt. Das eigentliche innere Schmelzepithel grenzt nun nicht unmittelbar an die Schmelzpulpa, zwischen beiden befinden sich vielmehr noch das sog. Stratum intermedium, eine aus mehreren flachen Epithelzellen gebildete Schicht, die dem eigentlichen inneren Schmelzepithel, dem Ameloblasten aufliegt, Abb. 234.

Die Ameloblasten selbst sind lang ausgezogene palisadenförmig aufgestellte, zylindrische Zellen von etwa $4-5\mu$ Dicke und etwa 40μ Länge. Ihr Kern liegt peripher, also nahe dem Stratum intermedium.

Die Ameloblasten liegen nicht unmittelbar aneinander, es befindet sich vielmehr zwischen ihnen Interzellularsubstanz, die von zarten Fäden, den Interzellularbrücken, von einer Zelle zur anderen durchzogen ist. Die Interzellularsubstanz der Ameloblasten ist nach zentral und nach peripher zu mit einem Schlussleistenschmelz abgeschlossen."

Abb. 239 lässt weiter Bindegewebszellen erkennen, die gegenüber den Adamantoblasten auffallend dicht stehen und sich zu formieren beginnen. Diese Zellen differenzieren sich zu Odontoblasten, die das Dentin aufbauen. In einem fortgeschrittenen Stadium nehmen die Dentinbildner eine ähnliche Form und Gestalt an wie die Ameloblasten; sie liegen palisadenartig nebeneinander, werden etwa gleichgross wie die Adamantoblasten, nur werden sie nicht so lang.

Es wird allgemein angenommen, dass ein formativer Reiz der Adamantoblasten die Odontoblasten zu einer Praedentinabscheidung veranlassen. Auf das zuerst an der höchsten Erhebung der Papille abgeschiedene Dentinoid bauen die Adamantoblasten den Schmelz auf.

Beim reifen Adamantinom muss man wohl das Retikulum innerhalb der Zapfen als der Schmelzpulpa entsprechend ansehen, während der periphere Zylinderepithelsaum dem Schmeltepithel entspricht, aus dem sich dann die Ameloblasten entwickeln.

Beziehungen zwischen der Bauform unserer Geschwulst und den Strukturen der Zahnentwicklung

Zweifellos besteht eine Ähnlichkeit zwischen den Ameloblasten wie sie in der Abbildung 239 zu sehen sind und den Zellen, die wir in rhythmischer Aufeinanderfolge in unserem Präparat beobachten. Der Epithelcharakter der retikulierten Schmelzpulpa, die ja mitunter als überhaupt "retikuläres Epithel" bezeichnet wird, kommt stellenweise ebenfalls in unseren Präparaten zum Ausdruck. -

Die histogenetische Frage für die Klassifizierung unserer Geschwulst

liegt in der Entscheidung, ob es sich bei den palisadenartig liegenden Zellen um Ameloblasten oder Odontoblasten handelt.

Auch die Odontoblasten können wie oben erwähnt wurde, in regelmässigen, palisadenartigen Verbänden liegen. Die Frage wäre leicht zu beantworten, wenn ein typisches Produkt dieser Zellen bei unserer Geschwulst zu sehen wäre, wenn es zur Ausbildung von Schmelz oder Dentin käme. Die Zellen des Tumors sind aber kaum differenziert und es kommt nicht zur Ausbildung einer Substanz. So müssen wir uns nach anderen Erklärungsmöglichkeiten umsehen.

Da wir beobachten können, dass diese Zellreihen sich direkt aus dem Epithelretikulum entwickeln, müssen wir annehmen, dass es sich um epitheliale Elemente handelt, wenn auch das Retikulum epithelial ist.

Zur Histogenese der retikulären Struktur der Geschwulst

Kann anhand morphologischer Charakteristika entschieden werden, ob es sich um ein epitheliales oder mesenchymales Retikulum handelt?

Das gewöhnliche retikuläre Bindegewebe ist mesodermalen Ursprungs und als eine Sonderart des Bindegewebes zu bezeichnen. Die Grundlage des Retikulums bilden die Retikulumzellen, welche eine sternartige Form haben und sich mit ihren Ausläufern zu einem Netz vereinigen. Dieses Zellnetz wird durch von den Zellen gebildete Fasern verstärkt. Die Fasern laufen an der Oberfläche der Zelle entlang und gehen von einer Zelle auf die andere über. Ein solches Retikulumgewebe finden wir beispielsweise in der Milz und den Lymphknoten.

Analog dem mesodermalen Retikulum kann man auch im Ektoderm nur in der Schmelzpulpa der Zahnanlage, epitheliale, sternförmige verzweigte Retikulumzellen nachweisen, die sich mit ihren Ausläufern netzartig vereinigen und dem mesodermalen retikulären Gewebe äusserlich ähneln.

Zwischen einem epithelialen und mesenchymalen Retikulum bestehen zweifellos mehr Ähnlichkeiten als Unterschiede. Trotzdem glauben wir einige Charakteristika zu erkennen, die es erlauben, das vorliegende Gewebe als epitheliales Retikulum anzusprechen. Zunächst ist ein reines mesenchymales Retikulum, in dessen Maschen keinerlei lose Zellen eingelagert sind, etwas sehr seltenes. Das hier vorliegende Retikulum ist dagegen ein reines Retikulum, in dem alle Zellen in fast regelmässigem Abstand zu einander liegen und die alle faserige Verbindungen untereinander aufweisen. Des weiteren zeigt das mesenchymale Retikulum stets Zellen, die durch ihre Aufspannung stark abgeflacht und ausgesprochen spindelig, ja fast stiftförmig sind. Die Zel-

len des untersuchten Retikulums weisen dagegen immer eine polygonale Struktur auf, die manchmal in eine fast quadratische übergeht und gleichen hierin ganz besonders den Zellen der Schmelzpulpa. Gelegentlich werden in dieser Geschwulst regelrechte epitheliale Lagerungen inmitten des Retikulums beobachtet (siehe Textfigur 6).

Zur Histogenese der "palisadenartigen Zellen"

Die kleinen Reihen von regelmässig nebeneinanderliegenden Zellen entsprechen unserer Ansicht nach den äusseren Zylinderepithelschichten, die in den reiferen Adamantinomen als Saum die Geschwulstzapfen äusserlich überziehen. Die geringere Gewebsreife der vorliegenden Geschwulst bedingt, dass es zu keiner Ausbildung von Zapfen mehr gekommen ist, sondern dass das Retikulum als das Geschwulstparenchym diffus wuchert. Innerhalb dieses geringst differenzierten Gewebes kommen es zu Ansätzen einer höheren Differenzierung in Form der uns besonders interessierenden palisadenartigen Zellen, die wir als Ansätze zur Entwicklung des zum reiferen Adamantinom gehörenden, äusseren Zylinderepithels auffassen. -

Wie eng die Beziehungen zwischen den Retikulum- und Palisadenzellen sind, zeigen eine Reihe von Übergangsbildern, die immer wieder in der Geschwulst beobachtet werden können.

Abb. 5 lässt erkennen, wie sich retikuläre Zellen in "geblähte" Zellen umwandeln. Abb. 6 zeigt diese geblähten Zellen in einem epithelähnlichen Verband und in Abb. 7 sind bereits deutlich die reihenförmige Anordnung der Kerne und das doppelreihige Sichgegenüberliegen, wie sie für die Palisadenzellen charakteristisch sind, zu erkennen. Es scheint sich also weitgehend um ein und dieselbe Zellsorte zu handeln, die bei der palisadenartigen Lagerung lediglich eine etwas andere Differenzierung erfährt.

Die Tatsache, dass es sich bei dem netzförmigen Gewebe des vorliegenden Tumors um ein epitheliales Gewebe handelt, ist deshalb entscheidend wichtig, weil von ihr die Klassifikation als epitheliale oder mesenchymale Geschwulst abhängt. Nebenbei scheint dafür auch der Umstand bedeutsam, dass nirgendwo eine Differenzierung in ein mesenchymales Stützgewebe erfolgt. Dies wird sonst bei mesenchymalen Geschwülsten dieser Region, deren wichtigsten Vertreter die Odontome sind, fast immer beobachtet.

Aus den obengesagten Betrachtungen sehen wir uns berechtigt, diesen Tumor dem Formenkreis der Adamantinome einzureihen.

Histologischer Malignitätsgrad der Geschwulst

Der histologische Aufbau des Tumors zeigt nicht das, was man gemeinhin unter der Polymorphie einer malignen Geschwulst versteht. Die Zellen des epithelialen Retikulums sind verhältnismässig gleich gross. Es kommt nicht zu einer Verschiebung der Kern-Plasma-relation, da die Zellen durchweg fast kein Protoplasma aufweisen. Es sind keine normalen Mitosen zu sehen, geschweige denn atypische Mitosen. Die palisadenartig angeordneten Zellen lassen in ihrer regelmässigen Nebeneinanderordnung und in dem rhythmischen Übereinander mehrerer solcher Zellreihen zunächst ebenfalls nicht den Eindruck von etwas Böseartigem aufkommen. Man kann dieser Art von Gewebsbildung auch nicht einen rein gutartigen Charakter zuschreiben, denn ähnliche Bildungen kommen in dem Neurinosarkom vor. Hier sind sie dann wesentlich unregelmässiger ausgebildet als in ihren "gutartigen Vorbildern", den Neurinomen. Durch besondere Unregelmässigkeit imponieren die Palisadenzellen in unserem Fall gewiss nicht. Es könnten in der Geschwulst auch nirgends Stellen beobachtet werden, in denen es zu besonderen Zellmassierungen kam. Die Zellverteilung ist überall ziemlich gleichmässig. Betrachtet man nur den histologischen Aufbau der Geschwulst, so muss man sagen, dass der Eindruck der Bösartigkeit rein aus der histologischen Textur nicht zu entstehen bräuchte.

Das epitheliale Retikulum des Tumors setzt sich ohne scharfe Grenzen zwischen das gesunde Knochengewebe fort.

Der eindeutigste Beweis für die Bösartigkeit der Geschwulst ist seine Metastasenbildung. Während des letzten halben Jahres kam es zu einer ausgebildeten Metastasierung im Schädelknochen sowie dem gesamten, übrigen Skelettsystem.

Die Geschwulst weist also einerseits nicht den hochdifferenzierten Bau der gutartigen Adamantinome auf; sie zeigt aber auch nicht die Charakteristika der Verwilderung, wie sie die carcinomatösen Adamantinome in der Regel bieten. Der Tumor ist eine niedrige differenzierte Form des Adamantinoms, da das typische Bild der äusseren, peripheren Zylinderzellschicht und des im Inneren retikulierten, an Schmelzpulpa erinnernden epithelialen Retikulums fehlt. Wahrscheinlich sind diese Veränderungen mit der malignen Entartung einhergegangen. Sie haben eine Entdifferenzierung der Geschwulstzellen bewirkt und dem Tumor das Bild eines primitiven, malignen Adamantinoms gegeben. Die Malignität offenbart sich im Verhalten der Geschwulst gegenüber ihrer Umgebung.

Makroskopisch jedoch zeigen sich die Charakteristika des infiltrierenden, destruktiven Wachstums. Die Geschwulst hat keine Kapsel und der Übergang in das Gesunde ist unscharf; man findet schmale im Abbau begriffene Knochenbälkchen, die noch ein Stück weit im Innern der Ge-

geschwulst liegen. Die beschriebenen harten Substanzen in einem Gewebstück erwiesen sich bei der histologischen Untersuchung als Überreste abgebauten, zerstörten Knochens. Ebenso ergab die in der Krankengeschichte erwähnte Verdichtung über dem retinierten Zahn, die im Röntgenbild sichtbar ist und die man bedingt als versprengten Keim des Weisheitszahnes hielt, den Befund eines verdichteten, am Rand stark usurierten Knochens.

Ein cystenwandähnliches Gewebstück, das derb, glatt, bläulich-weiss aussah, erwies sich als Teil einer Bindegewebskapsel. In dem submandibulären Lymphknoten konnten keine Metastasen nachgewiesen werden; es war lediglich eine unspezifische Lymphknotenentzündung festzustellen. Die Glandula submandibularis zeigte sich ebenfalls frei von Tumorgewebe.

Hinsichtlich der Malignität des Tumors lässt sich zusammenfassend sagen, dass es sich um eine Geschwulst handelt, deren bösartiger Charakter nicht so sehr durch ihren histologischen Aufbau, sondern vielmehr durch ihr Verhalten gegenüber den umgebenden Geweben und dem ganzen Körper festgelegt werden kann.

Der beschriebene Tumor stellt eine besondere Art eines malignen Adamantinoms dar, die in ihrer histologischen Differenzierung zwischen dem gewöhnlichen Adamantinom und dem karzinomatös entarteten Adamantinom liegt. Sie verhält sich klinisch wie eine bösartige Geschwulst.

Im ersten Teil der Arbeit wurde die bisher über maligne Adamantine erschienene Literatur besprochen. Eine Beschreibung einer Geschwulst, die dem untersuchten Tumor ähnlich wäre, konnte nicht gefunden werden.

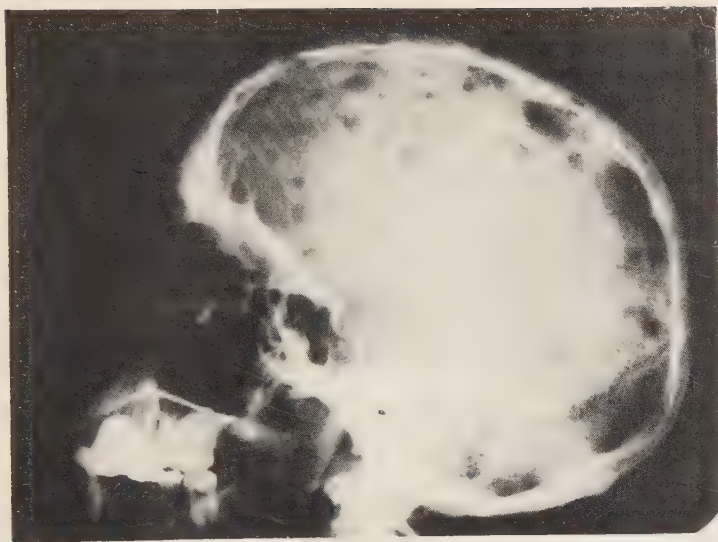


Abb. 1: Röntgenogramm des Gehirnschädels.
Multiple Knochenmetastasen

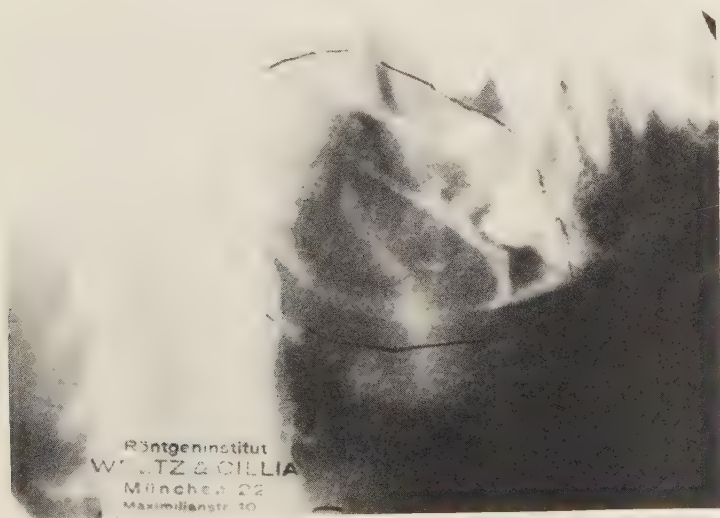


Abb. 2: Röntgenogramm des betroffenen Kieferastes

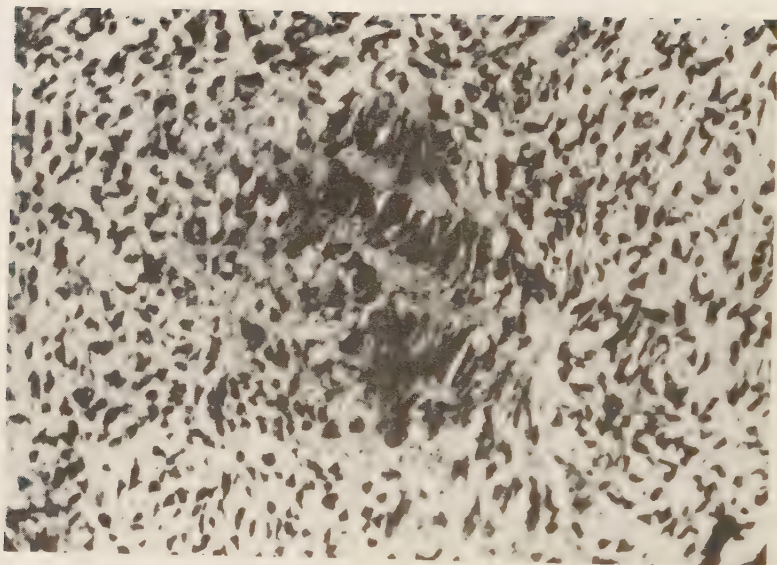


Abb. 3: Palisadenartig nebeneinander liegende Zellen. Azanfärbung

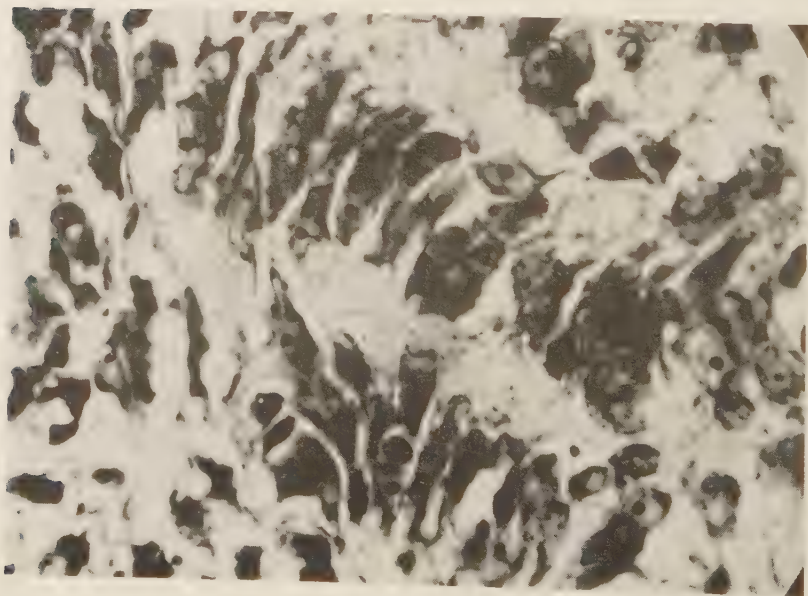


Abb. 4: Helle, chromatinarme Zellen. Azanfärbung

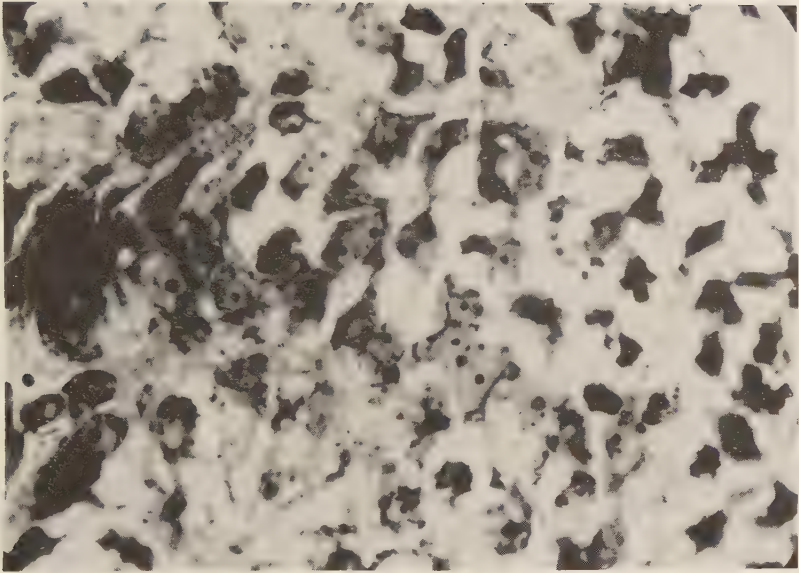


Abb. 5: Helle, chromatinarme Zellen in der Nähe einer Palisade. Azanfärbung

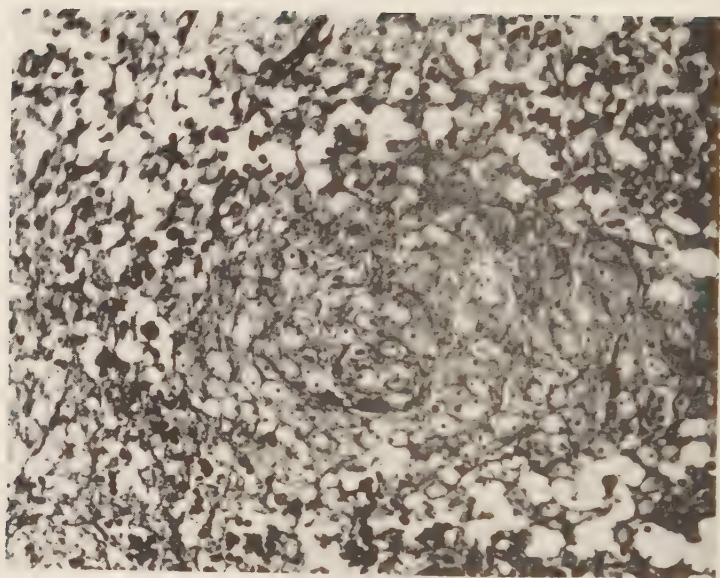


Abb. 6: Anhäufung "geblähter" Retikulumzellen.
Azanfärbung.

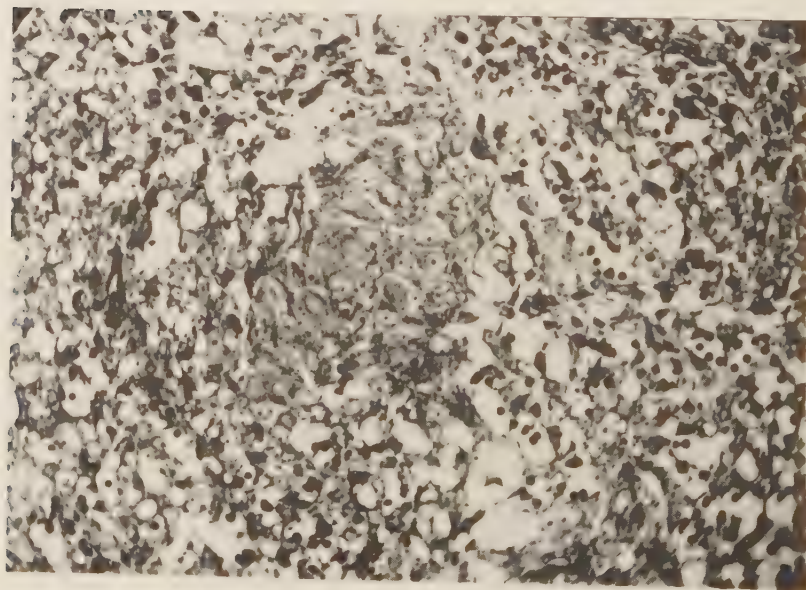


Abb. 7: Die "geblähten" Zellen entwickeln sich aus den
Retikulumzellen.



Abb. 8: Keim des unteren mittleren Milchschnidezahnes eines Embryo von 12 cm Länge. Karmin-Färbung. Vergr. etwa 60:1. ASE = äusseres Schmelzepithel, SP = Schmelzpulpa, ISE = inneres Schmelzepithel, P = Papille G = generelle Leiste mit Ersatzzahn an ihrem Ende. Neben der lateralen Leiste der Schmelznabel.

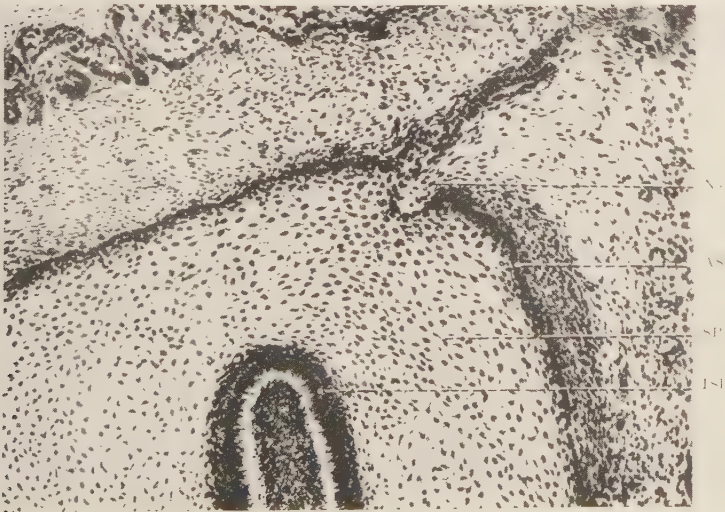


Abb. 9: Stärkere Vergrößerung aus Abb. 8. ASE = äusseres Schmelzepithel, SP = Schmelzpulpa, ISE = inneres Schmelzepithel, Na = Schmelznabel. Vergr. etwa 200:1

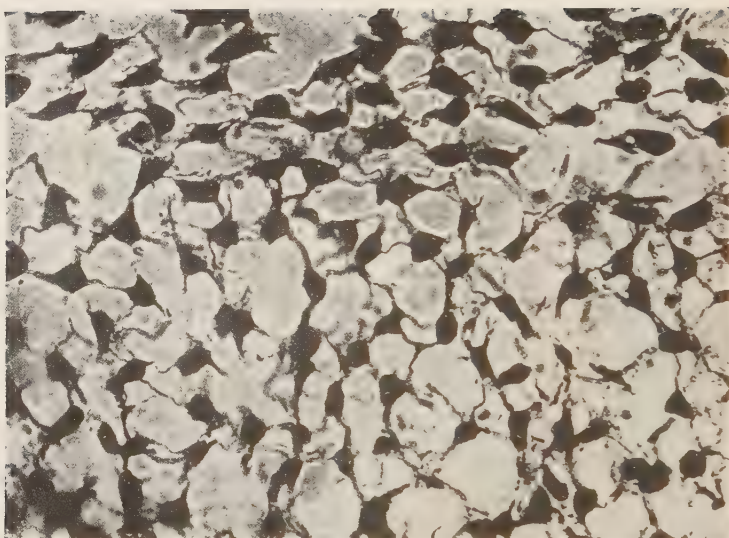


Abb.10: Stärkere Vergrößerung der Schmelzpulpa aus Abb.8. Vergr. etwa 600:1



Abb.11: Stärkere Vergrößerung aus Abb. 9 (Stelle ISE). Bei O=Odontoblasten, A= Ameloblasten, STr=Stratum intermedium. Vergr. etwa 600:1

Am Schluss dieser Dissertation möchte ich dem verehrten Herrn Oberarzt Dr. STAMPFL meinen Dank aussprechen für die Überlassung des Themas und für das freundliche Entgegenkommen während meiner einjährigen Arbeit am Pathologischen Institut München.

Literaturverzeichnis

1. Allgayer Über zentrale Epithelialgeschwülste der Kiefer
Bruns Beitr. z.klin.Chir. 2, 1886
2. Angerer Beitr.z.Kenntnis d.Adamantinome
Dtsch.Zeitschr.f.Chir. 1927
3. Axhausen Die allgemeine Chir.d.Zhk. 1943
4. v. Bakay Über die Entstehung d. zentralen Epithelial-
geschwülste u. K.
Berliner Klin.Wschr. 1909
5. Benagiano Über die Histogenese der odontogenen Tumoren
Ztschr.f.Stomat. 49, 1952
6. Bock 2 Fälle v. Adamantinoma
Vjschr.f.Zhk. 1906
7. Borst Allgemeine Pathologie d.malignen Geschwülste
1924
8. Bryk Proliferierendes, follikuläres Zahnkystom des
UK.
Langenbecks Arch. Bd.25
9. v. Brunst Über die Ausdehnung des Schmelzorgans und
seine Bedeutung für die Zahnbildung
Arch.f.mikr.Anatomie Bd.49,1887
10. Coenen Temporale Knochencyste als Metastase eines
cystischen Unterkieferadamantinoms
Zbl.f.Chir. 1942 Nr.25
11. Emminger Zur Kenntnis der malignen Adamantinome
Ztschr.f.Stomat. 43, 1946
12. l'Esperance zit.n.Spring
13. Falkson Zur Kenntnis der Kieferzysten
Virchow Arch.Bd.76
14. Fischer Über ein primäres Adamantinom der Tibia
Frankf.Zeitschr.f.Pathologie 1913 Bd.12
15. Frieling Das Adamantinom der Kiefer und seine maligne
Entartung
Düsseldorf U 45/48, 1291

16. Freitag Über Kieferadamantinode
Dissertation 1941
17. Geisler Das maligne Adamantinom
Dissertation 1935
18. Hauenstein Zur Stellung der Adamantinode im Rahmen
verwandter Geschwulstbildungen
Z.f.Stomat. 1937, 41
19. Hauenstein Zur Wertung der Diagnostik der adamantinom-
artigen Kiefertumoren
Dtsch.Zahn-, Mund- u.Kieferheilkunde
4 H 6 1937
20. Häupl Beitrag zur Pathologie der Adamantinode
Z.f.Stomat. 1925, H. 5
21. Hesse Beitrag z. Kenntnis d. Adamantinode
Dtsch. Mschr. f. Zhk. 1913 Bd. 31
22. Kaufmann Spez. path. Anatomie 1. Bd. 1931
23. Kiefer Ist das Adamantinom immer gutartig?
Zahnärztl. Rundschau 51 H 17, 1942
24. Krompecher Zur Histogenese und Morphologie der Adaman-
tinome und sonst. Kiefergeschwülste.
Zieglers Beitr. z. path. Anatomie Bd. 64, 1918
25. Kuru Über das Adamantinom
Zbl. f. allgem. Pathologie 1911, Bd. 22
26. Kühn Über cyste. Adamantinode
Dtsch. Zhk. 1931, H. 81
27. Lindemann Zur Pathologie u. Therapie der malignen Tumore
des Kiefergebietes
Dtsch. Zahnheilkunde 1928 H. 73
28. Lukomsky Das Adamantinom im Zusammenhang mit den
odontogenen Kiefergeschwülsten.
Arch. f. klin. Chir. 1925
29. Malassez Zit. n. Allgayer, Krompecher u. Spring.
30. Meyer Normale Histologie und Entwicklungsgeschichte
der Zähne des Menschen. - 1951
31. Risak Über das cyst. Adamantinom.
Arch. f. klin. Chir. 1927
32. Siegmund-Weber: Pathologische Histologie der Mundhöhle - 1926

33. Spring Gibt es maligne Adamantinome
Ztschr.f.Stomatologie 1932
34. Sudek u. Rieder: Die malignen Unterkiefertumoren und ihre
Behandlung.
Ergebnisse d. Chir. 22/1929
35. Teutschländer Zwei seltene tumorartige Gebilde der Hirnbasis
Virchow Arch. Bd. 218, 1914
36. Traumer Ergebnisse der Behandlung gutartiger zentraler
Kieferknochentumoren.
37. Vorzimmer u. Perla Beispiel für ein Adamantinom des Unterkiefers
mit Metastasen zur rechten Lunge
Ref. Dtsch. zahnärztl. Wschr. 1933
38. Weissenfels Über maligne Adamantinome
Vjschr.f. Zahnhlk. 1922
39. Wunderer Die malignen Adamantinome
Ztschr.f.Stomatologie 49/1952
40. Zinner Beitr. z. Pathologie der malignen Adamantinome
Österr. Zeitschr. f. Stomat. 44/1947

Lebenslauf

Am 23. Februar 1934 wurde ich, Manfred Rohr, als Sohn des Zahnarzts Walter Rohr und seiner Ehefrau Bertl, geb. Koepfer, in Hausach i/K geboren.

Ich besuchte 4 Jahre die Volksschule in Hausach, anschliessend die Mittelschule in Wolfach und 2 1/2 Jahre später die Oberschule in Offenburg.

Im Jahre 1950 bestand ich am Gymnasium Hausach die mittlere Reifeprüfung und im Frühjahr 1953 das Abitur.

Im Herbst 1953 begann ich in München das Studium der Zahnmedizin und bestand im Frühjahr 1955 das zahnärztliche Physikum.

Das zahnärztliche Staatsexamen beabsichtige ich im Sommer 1957 abzulegen.

